



# **TRABALHO FINAL**

## **MESTRADO INTEGRADO EM MEDICINA**

---

Clínica Universitária de Otorrinolaringologia

### **Colesteatoma Congénito**

António Diogo Casanova Dias Ladeira

---

**MAIO'19**



# **TRABALHO FINAL**

## **MESTRADO INTEGRADO EM MEDICINA**

---

Clínica Universitária de Otorrinolaringologia

### **Colesteatoma Congénito**

António Diogo Casanova Dias Ladeira

**Orientado por:**

Dr. Marco António Alveirinho Cabrita Simão

---

**MAIO'19**

**Resumo:** O Colesteatoma Congénito é uma doença benigna de comportamento agressivo e uma doença rara cuja incidência tem vindo a aumentar. Apesar da existência de várias teorias etiológicas, a *Epithelial Rest* é a teoria mais aceite. A sequência de ocupação do ouvido médio pelo Colesteatoma Congénito inicia-se no mesotímpano anterior, ocupando de seguida o epitímpano e posteriormente a mastóide. O colesteatoma congénito é uma doença silenciosa que quando se manifesta já se encontra num estadio avançado. Deste modo, é fulcral o papel dos cuidadores de saúde primários e dos pediatras no diagnóstico precoce e na referência à otorrinolaringologia dos Colesteatomas Congénitos. A importância de um diagnóstico precoce reflete-se em cirurgias menos complexas e em melhores prognósticos. O tratamento de eleição do Colesteatoma Congénito é a cirurgia.

Palavras chave: colesteatoma, colesteatoma congénito, ouvido médio, estadiamento, tratamento

**Abstract:** Congenital cholesteatoma is a benign but aggressive disease and is rare condition whose incidence has been increasing. Despite the existence of several etiological theories the most accepted is the Epithelial Rest theory. The sequence of occupation of the middle ear by Congenital Cholesteatoma begins at the anterior mesotympanum, invading the attic next followed by the mastoid. Congenital Cholesteatoma is a silent condition that only shows signs and symptoms in an advanced stage. This makes the part played by primary health care providers and the paediatricians in early diagnosis and referencing to specialised physicians even more crucial. The importance of early diagnosis hinges on the need for less complex surgeries and more favourable prognosis. Surgery is the gold standard of care for the Congenital Cholesteatoma.

Keywords: cholesteatoma, congenital cholesteatoma, middle ear, staging, treatment

O Trabalho Final exprime a opinião do autor e não da FML.

# Índice

Índice .....	4
Introdução.....	5
Epidemiologia.....	7
Etiologia e Fisiopatologia .....	9
Apresentação clínica e Complicações .....	13
Diagnóstico.....	16
Classificação e Estadiamento .....	18
Tratamento .....	20
Prognóstico .....	22
Conclusão .....	24
Agradecimentos .....	25
Bibliografia .....	26

## Introdução

Através da realização deste trabalho, pretendo rever de forma sistemática o Colesteatoma Congénito, uma patologia do foro otológico. A sua breve abordagem, durante o meu percurso académico, conduziu-me a esta pesquisa que vim, assim, expor e aprofundar. A curiosidade inerente a este tema foi, em parte, despertada pelo facto de me ter sido diagnosticada esta patologia com 2 anos de idade e por a otorrinolaringologia ser uma área em que me projeto. O meu enfoque será, essencialmente, nos colesteatomas congénitos do ouvido médio, uma vez que, representam a grande maioria dos casos e são os mais reportados na literatura médica.

O Colesteatoma, uma doença benigna mas de comportamento agressivo, é uma formação quística constituída por epitélio estratificado pavimentoso queratinizado e tecido conjuntivo subepitelial, que sofre uma acumulação progressiva de queratina e que pode ter ou não uma reação inflamatória circundante<sup>1</sup>.

A origem do termo colesteatoma (“col-” de colesterol, “-esteat-” de gordura, e “-oma” de tumor) remonta a 1838, tendo sido apelidado por Johannes Muller, acreditando que a lesão era constituída maioritariamente por tecido adiposo<sup>2</sup>.

O Colesteatoma pode ser classificado em três tipos: como Congénito; Adquirido; ou Não Classificável. O Colesteatoma Congénito é uma massa de epitélio queratinizado que está presente logo desde o nascimento; já o Colesteatoma Adquirido só se desenvolve posteriormente. O Não Classificável atribui-se quando a sua origem não pode ser determinada com precisão<sup>1</sup>.

Com o objetivo de distinguir estas duas diferentes origens, foram criados critérios de diagnóstico para o Colesteatoma Congénito, e sempre que estes critérios não fossem cumpridos, assumir-se-ia um Colesteatoma Adquirido. Derlacki e Clemis<sup>3</sup>, em 1965, propuseram os primeiros critérios de diagnóstico para o Colesteatoma Congénito, tendo-o definido como: uma inclusão epitelial quística por detrás de uma membrana timpânica intacta num doente sem história prévia de otites médias agudas, de perfuração timpânica e de cirurgia otológica. Como as otites médias agudas, as perfurações timpânicas e as cirurgias otológicas são a base para a explicação da origem dos colesteatomas adquiridos, estas necessitavam de estar ausentes na história pregressa do doente. A

integridade da membrana timpânica é vista como um fator de enorme importância para o diagnóstico do Colesteatoma Congénito, pois sendo a fronteira entre o ouvido médio e o ouvido externo, impossibilita a migração do epitélio do canal auditivo externo para a cavidade timpânica, sendo esta a fisiopatologia responsável pela formação do Colesteatoma Adquirido.

A definição do Colesteatoma Congénito continuou em evolução, sendo que, em 1989, Levenson *et al*<sup>4</sup> reviram os critérios de diagnóstico e propuseram que, a história prévia de otites médias agudas não fosse considerada como um critério de exclusão. Esta alteração foi motivada pelo facto de a otite média ser comum na apresentação clínica do Colesteatoma, uma vez que, este não poderia ser considerado congénito pelo incumprimento do critério da ausência de história prévia deste tipo de otite. Os seus defensores argumentavam que, com o crescimento da massa no ouvido médio, ocorreria a obstrução do orifício da trompa de Eustáquio, com a consequente formação de uma otite média com efusão. No Colesteatoma Congénito, a otite média aguda é assim uma consequência e não uma causa da formação do colesteatoma, contrariamente ao Colesteatoma Adquirido. Levenson *et al* assumiram a otite média aguda como uma complicação do Colesteatoma Congénito e não como um mecanismo causal, não podendo ser considerado critério de exclusão uma história positiva de otites médias.

O Colesteatoma Congénito pode ter várias localizações dentro do osso temporal, que se podem agrupar em extradurais e intradurais<sup>5</sup>. Tal como o nome indica, os intradurais são aqueles que estão localizados interiormente à dura-máter, enquanto os extradurais podem estar localizados dentro do ouvido médio ou no ouvido externo. Dentro dos intradurais, incluem-se os Colesteatomas Congénitos do ângulo cerebelopontino, da fossa jugular, e do ápex petroso; e nos extradurais, incluem-se os localizados na caixa do tímpano, na mastóide, na membrana timpânica e no canal auditivo externo. Os Colesteatomas Congénitos localizados fora do ouvido médio são extremamente raros, apesar de ser bastante usual encontrar quistos epidérmicos entre as camadas da membrana timpânica após uma cirurgia otológica<sup>6</sup>. Daí a importância da ausência de história cirúrgica ou trauma otológico como critério de diagnóstico do Colesteatoma Congénito.

## Epidemiologia

O Colesteatoma Congénito é uma doença rara que detinha poucas publicações e *case-reports*. Na década dos anos 60, os estudos sobre esta patologia sofreram um aumento considerável<sup>6</sup>. Os valores da incidência do Colesteatoma Congénito vieram a acompanhar a dinâmica do número de estudos sobre esta doença, sofrendo assim um aumento exponencial no decorrer das últimas décadas.

Como fatores explicativos para esta cinética positiva temos: 1) um maior reconhecimento da doença pelos otorrinolaringologistas e pelos pediatras; 2) um diagnóstico e terapêutica precoce permitiu identificar estas lesões antes de provocarem uma rutura da membrana timpânica e não poderem ser classificadas como colesteatomas congénitos; e, por fim, 3) o aumento do uso de antibióticos e de tubos transtimpânicos, tal como um acesso facilitado a otoscópios de elevada qualidade pelos cuidados de saúde primários, levaram a uma redução do número total de colesteatomas adquiridos e a um aumento do número relativo dos congénitos. É também afirmado que 13% dos Colesteatomas Congénitos foram observados aquando da colocação dos tubos transtimpânicos para a otite média com efusão, sugerindo que o líquido acumulado no ouvido médio impediria a visualização dos mesmos e que com o microscópio do bloco que providenciaria melhor iluminação já era possível visualizá-los<sup>7</sup>.

A incidência atual do Colesteatoma Congénito é muito difícil de determinar, mas parece continuar em ascensão<sup>8</sup>. Estima-se que a incidência actual seja de 0,12 crianças por 100.000 habitantes ou aproximadamente 1 por 1 milhão por ano<sup>9</sup>. Com o Colesteatoma Congénito a corresponder entre 2% a 5% de todos os colesteatomas<sup>5</sup>, torna-se uma entidade muito mais rara do que o Colesteatoma Adquirido<sup>10</sup>.

Quanto à prevalência em cada sexo, verificou-se que existe sempre uma maior predominância da doença no sexo masculino<sup>8</sup>, com um rácio calculado aproximado de 3:1<sup>4</sup>. Percentualmente, com valores desde os 66%<sup>11</sup> aos 72%<sup>7</sup> dos casos pertencendo ao sexo masculino.

Quanto à idade, o Colesteatoma Congénito acomete principalmente a população pediátrica, mas não exclusivamente, existindo também casos reportados na idade adulta, desde os 20 até aos 54 anos de idade<sup>12</sup>. Contudo, a grande maioria dos casos são

identificados na idade pré escolar, com a média de idade de diagnóstico nos 5,6 anos de idade<sup>13</sup>, cujo intervalo de idades vai desde 1 ano até aos 17 anos de idade<sup>14</sup>. Este valor tem vindo a tornar-se cada vez menor devido a um diagnóstico cada vez mais precoce<sup>8</sup>. Sendo que a média de idades de diagnóstico do Colesteatoma Congénito é muito menor quando comparada com a média aferida do Colesteatoma Adquirido. Esta encontra-se nos 9,7 anos de idade, uma diferença de idades estatisticamente significativa<sup>11</sup>. É assim corroborada a ideia da existência de uma origem embrionária do Colesteatoma Congénito<sup>13</sup>.

Quanto à lateralidade, não houve valores estatisticamente significativos que mostrassem uma maior prevalência por o ouvido esquerdo ou por o ouvido direito<sup>7</sup>. Os Colesteatomas Congénitos podem ser unilaterais ou bilaterais, sendo os bilaterais ainda mais raros que os unilaterais, com apenas 38 casos descritos nos últimos 48 anos<sup>10</sup>.

Existem vários estudos que revelam uma tendência familiar para o desenvolvimento de colesteatoma<sup>15,16</sup>, com casos até descritos de Colesteatoma Congénito em gémeos homozigóticos<sup>17</sup>. Nestes estudos é sugerida a existência de uma predisposição genética, mostrando a doença uma penetrância incompleta. Contudo, verificou-se não haver dados estatisticamente significativos para assumir uma componente hereditária no desenvolvimento do Colesteatoma Congénito. Concluiu-se que o colesteatoma congénito dependeria de uma combinação de fatores ambientais e genéticos com uma penetrância variável<sup>18</sup>.

Apesar destes resultados equívocos na hereditariedade da doença, existem associações do Colesteatoma Congénito com síndromes genéticas. Exemplo destas associações são as malformações do ouvido no síndrome branquio-oto-renal<sup>15</sup>, concluindo-se que certas variações genéticas responsáveis pela embriogénese e arquitetura tecidual do ouvido aumentem consideravelmente o risco de desenvolvimento de Colesteatoma Congénito<sup>18</sup>.



## Etiologia e Fisiopatologia

A origem e o processo etiológico do Colesteatoma Congénito continuam a ser uma grande fonte de debate e controvérsia na atualidade<sup>17</sup>. Não existe consenso, pois nenhuma das teorias existentes é universalmente aceite para a explicação da sua formação<sup>2</sup>. As diferentes teorias podem ser agrupadas em 4 grandes categorias: Implantação, Invaginação, Metaplasia, e *Epithelial Rest*<sup>5</sup>.

**Implantação** – A teoria da implantação foi primeiramente descrita por Friedberg<sup>19</sup>. Este afirma que o Colesteatoma Congénito resulta do transporte de epitélio escamoso para o ouvido médio após um trauma da membrana timpânica com formação de uma solução de continuidade. Contudo, esta teoria coloca em causa o próprio diagnóstico de Colesteatoma Congénito, sendo necessário um insulto à membrana timpânica para explicar o seu desenvolvimento.

**Invaginação** – A teoria da invaginação baseia-se numa pequena lesão inflamatória da membrana timpânica que sofre uma invaginação de epitélio escamoso do canal auditivo externo para o ouvido médio, com a consequente formação do Colesteatoma. Para que esta teoria possa ser aceite como causa explicativa do Colesteatoma Congénito é necessário um requisito - que a lesão se forme durante a vida intra-uterina - já se encontrando presente aquando o nascimento. Esta teoria peca pela falta de evidência histológica, mas torna-se uma explicação plausível para os Colesteatomas Congénitos, que se localizam nos quadrantes inferiores e posteriores da membrana timpânica<sup>13</sup>.

**Metaplasia** – A teoria da metaplasia baseia-se na observação histológica de metaplasia pavimentosa queratinizada no ouvido médio em resposta à otite média, sendo esta uma alteração bastante comum e até observada em ouvidos não patológicos<sup>20</sup>. A teoria tutela que é esta metaplasia que vai originar o Colesteatoma Congénito. No entanto, Friedberg<sup>19</sup> critica-a pelo facto de o local da metaplasia não coincidir com o local mais frequente do Colesteatoma Congénito, podendo a metaplasia ocorrer em qualquer lugar contrariamente ao Colesteatoma Congénito. Tal como acontece na teoria da Invaginação, a inflamação tem obrigatoriamente de ter lugar ainda *in utero* de modo a esta teoria ser válida para uma origem congénita<sup>13</sup>.

***Epithelial Rest*** – A teoria mais aceite e popular entre as diferentes comunidades científicas é a teoria do *Epithelial Rest*<sup>2</sup>. Esta teoria baseia-se na observação feita por Teed<sup>21</sup> de agregados de células epiteliais escamosas, algumas queratinizadas, na parede externa da cavidade timpânica de vários embriões. Descrevendo que este conglomerado de células surgia por volta das 10 semanas de gestação e desapareceria na sua totalidade às 33 semanas de gestação, sendo que a sua não involução seria a responsável pelo crescimento do Colesteatoma Congénito. McGill<sup>22</sup> comprova igualmente a existência destes resquícios celulares, mas afirma ser ainda necessário encontrar esta formação epidérmica em embriões desde as 33 semanas de gestação até ao nascimento de modo a validar a teoria, não se tendo encontrado até à data em nenhum cadáver. Como limitação a esta teoria, temos o facto de existirem Colesteatomas Congénitos que não se localizam no quadrante anterosuperior da membrana timpânica, o local mais comum e o local onde se encontram estes restos celulares<sup>5</sup>. Ou seja, esta teoria justifica a maioria, mas não a totalidade dos Colesteatomas Congénitos, não justificando a etiologia dos que têm origem nos quadrantes posteriores e inferiores da membrana timpânica.

De forma a reconstituir a sequência de crescimento do Colesteatoma Congénito, Koltai *et al*<sup>13</sup> compilaram 35 ilustrações de imagens intraoperatórias de colesteatomas congénitos. Após uma ordenação de acordo com o tamanho e a localização do colesteatoma, foi possível construir uma história natural da doença, apresentando assim uma trajetória de crescimento previsível.

O quisto de queratina tem inicialmente uma forma esférica localizada no quadrante anterosuperior, que começa a crescer de igual forma em todas as direções. O crescimento anterior dá-se em direção à trompa de Eustáquio, podendo então obstruí-la e daí resultar uma otite média com efusão. Consequentemente, as pressões negativas dentro da caixa do tímpano levam à retração da membrana timpânica, que permite uma melhor visualização do colesteatoma através da otoscopia.

O crescimento inferior dá-se em direção ao hipotímpano, assumindo a face inferior do Colesteatoma a irregularidade da tomografia da cavidade hipotimpânica.

O crescimento posterior dá-se em direção ao cabo do martelo, prolongando depois o seu crescimento por baixo deste. De seguida, continua a crescer inferiormente em direção à articulação incudoestapédica e estribo, e superiormente em direção à articulação incudomaleolar, contornando a bigorna, e epitímpano. À medida que o Colesteatoma

Congénito atinge a articulação incudoestapédica, iniciam-se processos de osteólise na longa apófise da bigorna e no capítulo do estribo, afetando de seguida os ramos do estribo. A platina do estribo normalmente não é afetada. Com o contínuo crescimento posterior, a massa alcança finalmente o recesso facial e o *sinus tympani*.

O crescimento superior, que é concomitante com o crescimento posterior, dá-se em direção ao epitímpano, passando anteriormente à cabeça do martelo e adaptando-se o Colesteatoma à tomografia da face superior da caixa do tímpano. O Colesteatoma Congénito apresenta um crescimento progressivo do epitímpano para o antrum, e de seguida para a mastóide. O crescimento para a mastóide do Colesteatoma Congénito dá-se mais rapidamente quando comparado com os outros tipos de Colesteatoma. Ocorrendo devido ao facto de as crianças com Colesteatoma Congénito terem normalmente uma mastóide em desenvolvimento com células grandes e bem arejadas, contrariamente às mastóides dos adultos e das crianças com otites médias crónicas, que se apresentam esclerosadas e pouco pneumatizadas. A arquitetura da mastóide das crianças com Colesteatoma Congénito permite assim um crescimento mais rápido e consequentemente um comportamento mais agressivo<sup>13</sup>. Pode ainda apresentar-se outras razões para um comportamento mais agressivo do Colesteatoma nas crianças, como o facto de serem diagnosticadas num estadio mais avançado do que nos adultos e ainda apresentarem maiores taxas de doença residual e de recidiva<sup>23</sup>.

O crescimento medial e lateral é limitado pelo promontório e pela membrana timpânica, respetivamente. Apesar de ser uma raridade, pode ocorrer erosão da parede medial da caixa do tímpano com extensão do colesteatoma para a cápsula ótica<sup>5</sup>. A membrana timpânica, contrariamente aos ossículos, parece complacente e resistente ao crescimento do quisto.

Resumidamente, o crescimento do Colesteatoma Congénito dá-se inicialmente em todas as direções, iniciando o seu crescimento no quadrante anterosuperior da membrana timpânica. Devido às limitações espaciais nas outras direções, o quisto cresce essencialmente superior e posteriormente, ocupando sequencialmente o quadrante posterosuperior e o epitímpano, e de seguida a mastóide.

Mas, contrariamente aos seus critérios de diagnóstico, a possibilidade de o Colesteatoma Congénito causar ruptura da membrana timpânica existe, podendo mesmo ser o final da história natural da doença. Koltai *et al*<sup>13</sup> sugerem assim que após a

ocupação total da cavidade mastoideia pelo colesteatoma, é razoável pensar que poderá ocorrer rutura da membrana timpânica. Antagonicamente, no colesteatoma adquirido, a perfuração da membrana timpânica e a otorreia ocorrem muito anteriormente ao envolvimento completo da mastóide. Deste modo, a perfuração da membrana timpânica numa localização atípica e a cavidade mastoideia totalmente preenchida pelo colesteatoma poderão representar o estadio final da história natural da doença, apesar deste tipo de lesão já não se encontrar incluído no conceito de Colesteatoma Congénito.

Todavia, importa ressaltar que o crescimento do Colesteatoma Congénito não é necessariamente linear ou constante, tendo isto sido notado nos casos de doença bilateral, em que pode existir doença mais avançada num lado do que noutro<sup>24</sup>.

## **Apresentação clínica e Complicações**

O Colesteatoma Congénito é uma patologia de curso insidioso que se mantém assintomática durante um longo período de tempo. Quando surgem os primeiros sinais e sintomas, estes normalmente já correspondem a complicações tardias da doença<sup>25</sup>. Contrariamente ao Colesteatoma Adquirido, os cuidadores principais das crianças afetadas não são alertados pela otorreia de cheiro fétido, sendo que o Colesteatoma Congénito é identificado maioritariamente como um achado positivo na otoscopia<sup>24</sup>. Deste modo, o exame físico de rotina realizado pelos cuidadores de saúde primários torna-se a primeira linha de intervenção para o diagnóstico precoce e monitorização da patologia<sup>26</sup>. Em suma, o Colesteatoma Congénito ou se apresenta como um achado positivo numa otoscopia de rotina ou se apresenta como uma complicação da doença<sup>25</sup>.

A identificação mais comum do Colesteatoma Congénito é como um achado incidental durante uma otoscopia de rotina, correspondendo a 82% dos casos<sup>7</sup>. O doente típico é então uma criança do sexo masculino, por volta dos 5 anos de idade, com história passada ou atual de otite média, ou até sem história pregressa otológica, que vem referenciada à otorrinolaringologia pelo médico de família ou pelo pediatra por um achado positivo na otoscopia<sup>11</sup>. Na otoscopia, o que observa comumente é uma massa arredondada e branca, perolada, localizada no quadrante anterosuperior da membrana timpânica, anteriormente ao manúbrio do martelo<sup>11</sup>. O local clássico e mais comum de visualização do Colesteatoma Congénito é o quadrante anterosuperior da membrana timpânica, com 81% dos casos a envolver este quadrante, seguido pelo quadrante posterosuperior e pelo quadrante posteroinferior, correspondendo estes a uma minoria dos casos<sup>7</sup>. É de notar que os colesteatomas achados em idades mais tardias apresentam uma maior percentagem de envolvimento do mesotímpano posterior<sup>5</sup>, enquanto que nos doentes mais novos, os colesteatomas são encontrados principalmente no quadrante anterosuperior da membrana timpânica<sup>8</sup>.

Quando o Colesteatoma Congénito é sintomático, as manifestações são diversas e vão depender da localização e do tamanho da lesão. Dentro destas incluem-se a hipoacusia de condução e a neurosensorial, a sensação de plenitude auricular, otalgia, otorreia, labirintite, paralisia facial periférica, acufenos, vertigem e as complicações intracranianas<sup>17</sup>.

O sintoma mais frequente é a diminuição da acuidade auditiva. Normalmente só se manifesta quando a lesão cresce o suficiente para se tornar destrutiva, estando a acuidade auditiva mantida nos estádios iniciais da doença. A audiometria revela usualmente uma hipoacusia de condução<sup>26</sup>, com uma perda pré-operatória média de 36,1+-18,3 dB<sup>11</sup>. Esta hipoacusia de condução pode ser fruto do crescimento anterior ou do crescimento posterior do tumor. O crescimento posterior vai acometer os ossículos do ouvido com uma perda de funcionalidade ou de continuidade da cadeia ossicular, sendo este o mecanismo mais comum. O outro mecanismo dá-se através do crescimento anterior do colesteatoma, que irá comprometer a patência da trompa de Eustáquio, resultando numa hipoacusia de condução pela consequente otite média com efusão<sup>5</sup>. O envolvimento da cadeia ossicular, definido como a destruição dos ossículos pelo colesteatoma ou a necessidade de remoção cirúrgica para erradicação da doença, acontece em cerca de 42% dos casos<sup>7</sup>, sendo a bigorna o ossículo mais comumente envolvido, em 69% dos casos, o estribo envolvido em 57% dos casos e o martelo, com o menor valor, com 37%<sup>11</sup>. A hipoacusia neurosensorial também pode ocorrer, mas em estádios mais avançados da doença, quando o colesteatoma invade o ouvido interno<sup>5</sup>.

Cerca de 50% dos doentes apresentam história de otite média aguda ou otite média serosa aquando do diagnóstico de Colesteatoma Congénito<sup>11</sup>, apesar de a otorreia e a otalgia serem sintomas raros<sup>5</sup>.

Vertigens podem surgir se ocorrer erosão dos canais semicirculares, tal como paralisia facial periférica se o canal facial for afectado<sup>17</sup>. O local mais comumente afectado do nervo facial é o gânglio geniculado, seguido pelo segmento timpânico<sup>25</sup>. Porém, o envolvimento do nervo facial pelos Colesteatomas Congénitos do ouvido médio é relativamente incomum, obrigando sempre à exclusão de metástases, tumores malignos, neuromas do nervo facial e de outras patologias quando existe envolvimento deste par craniano<sup>5</sup>.

As cefaleias e a febre, quando presentes, são indicadores de complicações intracranianas<sup>27</sup>, que podem ser abscessos cerebrais, meningite ou hidrocefalia otítica<sup>26</sup>. Existe uma menor incidência de complicações intracranianas com os Colesteatomas Congénitos do que com os Colesteatomas Adquiridos<sup>8</sup>.

Dentro das complicações infecciosas, incluem-se os abscessos da mastóide, os abscessos do lobo temporal, os abscessos de Bezold, a trombose dos seios venosos cerebrais e a fístula labiríntica<sup>25</sup>.

Por último, temos um único caso reportado de diminuição do paladar unilateral, sendo consequência do envolvimento da corda do tímpano no ouvido médio pelo colesteatoma<sup>27</sup>.

## Diagnóstico

Não obstante à raridade da doença, as complicações gravíssimas que poderão advir do contínuo crescimento do Colesteatoma Congénito fazem deste uma doença em que é crucial a atenção durante a realização da otoscopia; especialmente na população pediátrica, de modo a ser detectado e tratado antes do acometimento da cadeia ossicular e de se tornar sintomático<sup>26</sup>. A responsabilidade adjacente a um diagnóstico precoce recai assim sobre os cuidadores de saúde primários e sobre os pediatras, devendo a otoscopia ser realizada rotineiramente durante o exame objetivo de todas as crianças<sup>6</sup>. O diagnóstico de Colesteatoma Congénito deve ser sempre considerado em doentes com sintomas otológicos e sem história prévia de otorreia ou processos infecciosos<sup>25</sup>.

Em 2017, a European Academy of Otology and Neurotology (EAONO) e a Japanese Otological Society (JOS) realizaram um grupo de trabalho (EAONO/JOS) em que definiram os critérios de diagnóstico do Colesteatoma Congénito. Desta reunião uniformizou-se que o Colesteatoma Congénito só pode ser diagnosticado em doentes sem história prévia de otorreia, perfuração timpânica ou de cirurgia otológica. Definiram ainda que uma história prévia de otites médias agudas ou de efusão não constituem critérios de exclusão para o diagnóstico de Colesteatoma Congénito<sup>1</sup>. Todavia, o diagnóstico definitivo só pode ser realizado com a visualização direta da massa durante a cirurgia<sup>10</sup>.

Perante uma suspeita clínica de Colesteatoma, a Tomografia Computorizada (TC) de Alta Resolução de ouvido torna-se o exame imagiológico de eleição a ser realizado em primeira linha<sup>28</sup>. Este exame de imagem apresenta uma elevada sensibilidade e elevado valor preditivo negativo mas apresenta uma baixa especificidade, podendo a massa encontrada no exame corresponder a tecido de granulação, a secreção, a um granuloma de colesterol ou a uma neoplasia<sup>28</sup>. Existe uma grande controvérsia quanto à realização pré-operatória de uma TC de ouvido<sup>29</sup>. Por um lado, afirmam que não existe um grande benefício que justifique a radiação e a anestesia necessária para a sua realização nos casos pediátricos<sup>2</sup>. Por outro lado, os resultados da TC pré-operatória têm uma boa correlação com os resultados intraoperatórios, tornando-se assim útil para a delineação do tamanho e localização do colesteatoma<sup>8</sup>, e consequentemente para a técnica cirúrgica



a optar<sup>29</sup>. Deste modo, conclui-se que a realização da TC de ouvido pré operatória não é mandatória<sup>24</sup>, existindo prós e contras associados à sua prática.

A TC do ouvido indicia uma massa hipodensa, arredondada ou oval, expansível, de bordos bem definidos e que não realça com contraste, podendo também revelar uma membrana timpânica retraída e erosão dos ossículos do ouvido e do tegmen timpani<sup>28</sup>. A ausência de realce com contraste permite realizar o diagnóstico diferencial do colesteatoma com neuromas, sarcomas, tumores da glomus e meningiomas<sup>5</sup>.

A ressonância magnética está normalmente reservada para os doentes com suspeita de complicações intracranianas<sup>26</sup>, relevando uma massa hipointensa em T1 e hiperintensa em T2<sup>8</sup>, que não realça com contraste de gadolínio<sup>5</sup>.

Ao exame histológico, o Colesteatoma Congénito consiste num quisto de epitélio estratificado pavimentoso preenchido por queratina<sup>1</sup>, sendo que o colesteatoma cresce pela contínua descamação do epitélio<sup>5</sup>. A forma congénita é histologicamente indistinguível da forma adquirida, tornando-se essencial a clínica para a distinção entre estas duas patologias<sup>5</sup>.

## Classificação e Estadiamento

A criação de um sistema de classificação para os Colesteatomas Congénitos tem como objectivo: ajudar o clínico na tomada de decisão do plano de tratamento; a determinação do prognóstico; facilitar a troca de informação entre os profissionais de saúde; e avaliar os resultados do tratamento<sup>5</sup>.

Em 2002, Nelson *et al*<sup>11</sup> criaram um sistema de classificação do Colesteatoma Congénito com base nas estruturas anatómicas afetadas. Esta classificação divide-se em três tipos: Tipo 1 nos colesteatomas confinados ao mesotímpano sem envolvimento ossicular; o Tipo 2 quando localizados no meso- ou epitímpano e com erosão da cadeia ossicular; e o Tipo 3, quando o processo já se estende à mastóide.

No mesmo ano, Potsic *et al*<sup>7</sup> criaram também um sistema de classificação com quatro estadios: Estadio 1 quando o Colesteatoma Congénito ocupa apenas um quadrante; Estadio 2 quando existe envolvimento de dois ou mais quadrantes; Estadio 3 quando há envolvimento da cadeia ossicular; e Estadio 4 quando já existe envolvimento da mastóide. Os autores concluíram ainda que o colesteatoma do estadio 1 era diagnosticado num grupo etário muito mais novo quando comparando com os outros estadios. Sendo a média de idade de diagnóstico do Colesteatoma Congénito de Estadio 1 de cerca de 3,9 anos e a dos outros estadios cerca de 5,6 anos de idade. Ou seja, quanto maior a idade do diagnóstico, maior a probabilidade do colesteatoma ser classificado num estadio mais avançado.

A principal diferença entre os dois sistemas de classificação é a seguinte: na classificação de Potsic, esta divide as lesões de Tipo 1 da classificação de Nelson em dois diferentes estadios, no Estadio 1 e 2. Apesar desta diferença, ambos os sistemas cumprem com os objetivos da criação de um sistema de classificação. Verificou-se também que em ambas as classificações, à medida que avançamos no estágio ou tipo do Colesteatoma Congénito, aumentam os valores de recidiva e os valores de perda auditiva pré-operatória<sup>5</sup>.

Em 2017, a reunião de trabalho da EAONO/JOS<sup>1</sup> também criou um sistema de classificação para todos os tipos de colesteatoma, incluindo os Colesteatomas Congénitos. O sistema de classificação da EAONO/JOS divide-se em quatro estadios: Estadio 1 para os colesteatomas localizados no local de origem, no local primário, ou seja, na cavidade timpânica; Estadio 2 para os colesteatomas que ocupem dois ou mais espaços; Estadio 3 quando existem complicações extracranianas; e Estadio 4 quando existem complicações intracranianas.

Os Colesteatomas podem ainda ser classificados como de tipo aberto ou de tipo fechado. Os Colesteatomas do tipo fechado são bem delimitados, estão cobertos por uma membrana e são mais facilmente removíveis cirurgicamente. Os Colesteatomas de tipo aberto são mais infiltrativos, não apresentam uma cápsula bem definida, entrando a matriz da massa em contacto direto com a mucosa do ouvido médio, sendo a excisão cirúrgica mais difícil e apresentando uma taxa de recorrência mais elevada<sup>22</sup>. Verificou-se que o Colesteatoma Congénito de tipo fechado era mais comum nos doentes com idades compreendidas entre os 2 e 4 anos, enquanto que o de tipo aberto era mais comum após os 5 anos de idade. A distribuição etária dos colesteatomas de tipo fechado é sobreponível à distribuição etária dos colesteatomas de estadio 1 da classificação de Potsic, enquanto que o colesteatoma de tipo aberto distribuí-se de igual forma por todas as idades<sup>14</sup>.

## Tratamento

Os objetivos no tratamento do Colesteatoma Congénito são: a excisão completa da lesão; a restauração da acuidade auditiva; a prevenção da recidiva; e a preservação da anatomia do ouvido<sup>29</sup>. Estes objectivos só podem ser alcançados através da cirurgia. Colesteatoma diagnosticado é colesteatoma operado. As técnicas cirúrgicas utilizadas no tratamento do Colesteatoma Congénito são: a timpanoplastia; a mastoidectomia Canal Wall Up (CWU); e a mastoidectomia Canal Wall Down (CWD). A escolha entre estas três técnicas baseia-se na localização, no tipo e no estadio do colesteatoma e na escolha e preferência do cirurgião<sup>14</sup>. Uma alteração aos métodos cirúrgicos poderá ser necessária conforme os achados intraoperatórios para garantir uma remoção completa do colesteatoma<sup>29</sup>. Quanto mais precoce a intervenção cirúrgica, menor a extensão da doença, logo menos invasiva a cirurgia, e menor o risco de complicações e de recidiva<sup>17</sup>. Porém, apesar de ser considerada uma cirurgia relativamente segura e de não existir uma idade mínima necessária, o doente deve ter pelo menos 10 a 12 meses de idade para justificar os riscos cirúrgico e anestésico associados ao procedimento. Com esta idade, o canal auditivo externo e o ouvido médio já têm um volume suficiente para acomodar a cirurgia e o risco anestésico é mínimo<sup>5</sup>.

A miringotomia transcanalar, a menos invasiva das três técnicas, apresenta várias vantagens: não tem uma ferida cirúrgica visível; é uma técnica cirúrgica simples sem cuidados especiais pós cirúrgicos; tem uma duração de cirurgia e de internamento reduzida; não tem complicações graves; e apresenta resultados consistentemente baixos de recidiva. A miringotomia transcanalar é assim uma técnica cirúrgica particularmente benéfica no tratamento do Colesteatoma Congénito na população pediátrica<sup>30</sup>. Deste modo, a miringotomia é recomendada quando o colesteatoma se encontra isolado no mesotímpano anterior, ou seja, no estadio I de Potsic<sup>14</sup>.

Quando não é possível ter uma visualização completa do colesteatoma com a miringotomia transcanalar, quando se estende para o mesotímpano posterior ou para o epitímpano, torna-se necessária a realização de uma mastoidectomia para aumentar o campo de visão e permitir assim uma excisão completa do colesteatoma<sup>5</sup>. A mastoidectomia poderá ser então CWU ou CWD. A mastoidectomia CWU preserva a parede posterior do canal auditivo externo, enquanto que a mastoidectomia CWD

implica a remoção a parede posterior óssea do canal auditivo externo e a abertura da mastóide. As grandes diferenças entre estes dois procedimentos são que a mastoidectomia CWD permite o acesso visual ao epítimpano, ao sinus tympani e ao recesso facial, tendo consequentemente uma menor taxa de recidiva por permitir uma melhor visualização e uma excisão de toda a massa<sup>8</sup>. Como desvantagem da mastoidectomia CWD, com a consequente meatoplastia, temos o facto de a cavidade resultante reduzir a qualidade de vida do doente e a função auditiva, com necessidade de restrição de água a longo prazo e obrigando a um seguimento médico crónico para limpeza da cavidade resultante, sendo pouco tolerável pelos doentes pediátricos<sup>24</sup>.

Existe um dilema quanto ao método cirúrgico a optar no tratamento dos casos mais avançados. Uma abordagem mais conservativa, com a mastoidectomia CWU, é preferível nos doentes pediátricos, e uma abordagem mais agressiva, com a mastoidectomia CWD, torna-se preferível quanto maior for a extensão e invasão do colesteatoma<sup>29</sup>. Sendo o Colesteatoma Congénito pediátrico mais agressivo e apresentado a mastoidectomia CWD taxas de recidiva muito inferiores à mastoidectomia CWU, autores descrevem a mastoidectomia CWD como necessária nas doenças de estadio mais avançado<sup>14</sup>. Por outro lado, há autores que preferem uma abordagem mais conservativa, recomendando na doença com extensão para a mastóide uma combinação de técnicas endoscópicas transcanalar combinada com uma mastoidectomia CWU com microscopia<sup>24</sup>. Afirmam também que a mastoidectomia CWD deve ser evitada sempre que possível<sup>24</sup>, ficando apenas reservada para os casos em que existe uma fístula labiríntica, para as crianças que apresentem um estado de saúde débil ou que aparentemente não conseguir manter o seguimento<sup>5</sup>, e quando a parede posterior do canal auditivo externo se encontra erodida e não é possível reparar o defeito<sup>24</sup>.

Em suma, a timpanoplastia e mastoidectomia CWU apresentam-se como as técnicas cirúrgicas de primeira linha no tratamento do Colesteatoma Congénito nas crianças. Contudo, cada caso deve ser avaliado individualmente e a técnica cirúrgica deve ser adequada a cada doente<sup>8</sup>.

## Prognóstico

No grupo de trabalho da EAONO/JOS<sup>1</sup>, também se definiu a recidiva do colesteatoma, sendo que o Colesteatoma Recidivante engloba o Colesteatoma Residual e o Colesteatoma Recorrente. O Colesteatoma Residual é resultado da excisão cirúrgica incompleta do colesteatoma, ocorrendo um recrescimento da massa. O Colesteatoma Recorrente resulta de uma neoformação após a remoção cirúrgica completa do colesteatoma prévio, sendo assim um Colesteatoma Adquirido.

Potsic *et al*<sup>7</sup> demonstraram uma clara associação entre o seu sistema de classificação e a percentagem de Colesteatoma Residual, com os de estadio I, II, III, e IV a apresentarem uma taxa de doença residual cada vez maior, com 14%, 33%, 41% e 67%, respetivamente. Nelson *et al*<sup>11</sup> também chegaram à mesma conclusão com o seu sistema de classificação, com as lesões de tipo 1 a apresentar uma percentagem de doença residual nula, as de tipo 2 uma taxa de doença residual de 34%, e as de tipo 3 uma taxa de 56%. De acordo com os seus resultados, cada autor inferiu acerca da necessidade da realização de uma segunda cirurgia eletiva para a remoção do colesteatoma residual. Com os valores de Colesteatoma Recidivante reportados a apresentarem uma grande variação entre os diferentes autores, com valores entre os 5% os 71%<sup>8</sup>, torna-se lógico que exista uma discrepância acerca da indicação para a realização da segunda cirurgia<sup>5</sup>. Devido aos valores de recidiva serem muito diminutos quando o colesteatoma se encontra limitado ao mesotímpano anterior sem envolvimento ossicular<sup>5</sup> e quando é realizada uma mastoidectomia CWD<sup>14</sup>, não se torna necessária a realização eletiva de uma segunda cirurgia<sup>5</sup>. Contudo, se uma mastoidectomia CWU for realizada ou se o colesteatoma envolver os ossículos ou se estender à mastóide<sup>7</sup>, deve ser considerada a sua realização devido aos valores mais elevados de recidiva associados<sup>8</sup>. Deste modo, a indicação para uma segunda cirurgia deve ser individualizada para cada doente, devendo ser sempre realizada se se objetivaram sinais de recidiva ou uma diminuição da acuidade auditiva durante o período de seguimento<sup>5</sup>.

Independentemente da abordagem e técnica cirúrgica escolhidas e do estadio da lesão, torna-se imperativo a realização de um *follow up* durante um período de tempo alargado de modo a vigiar a possível ocorrência de recidiva<sup>8</sup>. Os períodos médios de seguimento foram muito discrepantes, com valores desde os 26 meses<sup>11</sup> até aos 45 meses<sup>14</sup>.

A função auditiva sofre uma melhoria após a ressecção cirúrgica da doença<sup>8</sup>, com uma perda auditiva pré operatória média de 36,1 dB e uma perda auditiva pós operatória média de 26,3 dB<sup>11</sup>. Verificou-se que os doentes com colesteatomas congénitos em estadios mais avançados registaram piores resultados nos audiogramas pós operatórios<sup>7</sup>. O mesmo se verificou com a consequente técnica cirúrgica utilizada, sendo que a mastoidectomia CWD apresentou uma maior perda auditiva pós operatória quando comparada com a mastoidectomia CWU<sup>8</sup>. A ausência da parede posterior do canal auditivo externo assume-se como um factor major nos resultados auditivos pós operatórios. Contudo, outros factores são identificados, como: a condição da cadeia ossicular após a cirurgia; o tipo de reconstrução ossicular realizada; a condição da membrana timpânica; e a condição da caixa do tímpano<sup>8</sup>.

## Conclusão

O Colesteatoma Congénito é uma doença benigna mas de comportamento agressivo. Apesar de ser uma doença rara, a sua incidência tem vindo a aumentar ao longo do tempo, sobretudo na população pediátrica e no sexo masculino, os grupos mais afetados por esta patologia.

Apesar da existência de várias teorias etiológicas, nenhuma se afere como suficiente para na sua plenitude conseguir explicar a origem de todos os colestatomas congénitos, sendo a *Epithelial Rest* a teoria mais aceite. A sequência de ocupação do ouvido médio pelo Colesteatoma Congénito inicia-se no mesotímpano anterior, ocupando de seguida o epitímpano e posteriormente a mastóide. Não obstante já ser conhecida a sua trajectória de crescimento, o seu comportamento não é linear nem constante.

Em jeito de conclusão, importa referir que, o colesteatoma congénito é uma doença silenciosa que quando se manifesta já se encontra num estadio avançado. Deste modo, é fulcral o papel dos cuidadores de saúde primários e dos pediatras no diagnóstico precoce e na referenciação à otorrinolaringologia dos Colesteatomas Congénitos. A otoscopia deve ser realizada corretamente e rotineiramente durante o exame físico de todas as crianças. À otoscopia, o Colesteatoma Congénito apresenta-se como uma massa branca perolada visualizável por detrás de uma membrana timpânica intacta.

A importância de um diagnóstico precoce reflete-se em cirurgias menos complexas e em melhores prognósticos, especialmente na população pediátrica em que o Colesteatoma Congénito tem um comportamento mais agressivo. O tratamento do Colesteatoma Congénito é sempre cirúrgico, devendo ser cada caso avaliado individualmente e a técnica cirúrgica adequada a cada doente.



## Agradecimentos

Gostaria de agradecer ao Professor Doutor Óscar Dias, por ter despertado em mim a curiosidade pela Otorrinolaringologia e por todo o apoio e disponibilidade demonstrados durante a realização do trabalho final de mestrado.

Ao Dr. Marco Alveirinho Simão por ter assumido a responsabilidade de ser meu orientador.

À minha mãe e irmãos, por serem um dos pilares da minha vida, pelo seu amor incondicional e por serem responsáveis pela pessoa que sou hoje.

À minha tia, Dra Clara Ladeira, por toda a ajuda prestada e por ser a médica responsável pelo meu diagnóstico precoce.

E aos meus amigos, com quem vivenciei todo o meu percurso académico e que ficaram sempre a meu lado durante todas as adversidades.

## Bibliografia

1. Yung M, Tono T, Olszewska E, et al. EAONO/JOS Joint Consensus Statements on the Definitions, Classification and Staging of Middle Ear Cholesteatoma. *J Int Adv Otol*. 2017;13(1):1-8. doi:10.5152/iao.2017.3363
2. Castle JT. Cholesteatoma Pearls: Practical Points and Update. *Head Neck Pathol*. 2018;12(3):419-429. doi:10.1007/s12105-018-0915-5
3. Derlacki EL, Clemis JD. LX Congenital Cholesteatoma of the Middle Ear and Mastoid. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 1965;74(3):706-727. doi:10.1177/000348946507400313
4. Levenson MJ, Parisier SC, Chute P, Wenig S, Juarbe C. A Review of Twenty Congenital Cholesteatomas of the Middle Ear in Children. *Otolaryngol Neck Surg*. 1986;94(5):560-567. doi:10.1177/019459988609400505
5. Bennett M, Warren F, Jackson GC, Kaylie D. Congenital Cholesteatoma: Theories, Facts, and 53 Patients. *Otolaryngol Clin North Am*. 2006;39(6):1081-1094. doi:10.1016/j.otc.2006.08.001
6. Pasanisi E, Bacciu A, Vincenti V, Bacciu S. Congenital cholesteatoma of the tympanic membrane. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2001;61(2):167-171. doi:10.1016/S0165-5876(01)00562-6
7. Potsic WP, Korman SB, Samadi DS, Wetmore RF. Congenital cholesteatoma: 20 years' experience at The Children's Hospital of Philadelphia. *Otolaryngol Neck Surg*. 2002;126(4):409-414. doi:10.1067/mhn.2002.123446
8. Kazahaya K, Potsic WP. Congenital cholesteatoma. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg*. 2004;12(5):398-403. doi:10.1097/01.moo.0000136875.41630.d6
9. Tos M. A New Pathogenesis of Mesotympanic (Congenital) Cholesteatoma. *Laryngoscope*. 2000;110(11):1890-1897. doi:10.1097/00005537-200011000-00023
10. Rohlfing ML, Sukys JM, Poe D, Grundfast KM. Bilateral congenital cholesteatoma: A case report and review of the literature. *Int J Pediatr*

*Otorhinolaryngol.* 2018;107(February):25-30. doi:10.1016/j.ijporl.2018.01.013

11. Nelson M, Roger G, Koltai PJ, et al. Congenital Cholesteatoma. *Arch Otolaryngol Neck Surg.* 2002;128(7):810. doi:10.1001/archotol.128.7.810
12. Pedruzzi B, Mion M, Comacchio F. Congenital Intratympanic Cholesteatoma in an Adult Patient: A Case Report and Review of the Literature. *J Int Adv Otol.* 2016;12(1):119-124. doi:10.5152/iao.2016.1807
13. Koltai PJ, Nelson M, Castellon RJ, et al. The Natural History of Congenital Cholesteatoma. *Arch Otolaryngol Neck Surg.* 2002;128(7):804. doi:10.1001/archotol.128.7.804
14. Cho HS, Kim HG, Jung DJ, Jang JH, Lee SH, Lee K-Y. Clinical Aspects and Surgical Outcomes of Congenital Cholesteatoma in 93 Children: Increasing Trends of Congenital Cholesteatoma from 1997 through 2012. *J Audiol Otol.* 2016;20(3):168-173. doi:10.7874/jao.2016.20.3.168
15. Homøe P, Rosborg J. Family cluster of cholesteatoma. *J Laryngol Otol.* 2007;121(1):65-67. doi:10.1017/S0022215106004117
16. Prinsley P. Familial cholesteatoma in East Anglia, UK. *J Laryngol Otol.* 2009;123(03):294. doi:10.1017/S0022215108002673
17. Al Balushi T, Naik JZ, Al Khabori M. Congenital cholesteatoma in identical twins. *J Laryngol Otol.* 2013;127(1):67-69. doi:10.1017/S0022215112002757
18. Jennings BA, Prinsley P, Philpott C, Willis G, Bhutta MF. The genetics of cholesteatoma. A systematic review using narrative synthesis. *Clin Otolaryngol.* 2018;43(1):55-67. doi:10.1111/coa.12900
19. Friedberg J. Congenital cholesteatoma. *Laryngoscope.* 1994;104(S62):1-24. doi:10.1288/00005537-199403001-00001
20. Sadé J, Babiacki A, Pinkus G. The Metaplastic and Congenital Origin of Cholesteatoma. *Acta Otolaryngol.* 1983;96(1-2):119-129. doi:10.3109/00016488309132882
21. Teed RW. Cholesteatoma verum tympani: its relationship to the first epibranchial placode. *Arch Otolaryngol - Head Neck Surg.* 1936;24(4):455-474.

doi:10.1001/archotol.1936.00640050467004

22. McGill TJ, Merchant S, Healy GB, Friedman EM. Congenital Cholesteatoma of the Middle Ear in Children. *Laryngoscope*. 1991;101(6):606-613.  
doi:10.1288/00005537-199106000-00006
23. House JW, Sheehy JL. Cholesteatoma with intact tympanic membrane: A report of 41 cases. *Laryngoscope*. 1980;90(1):70-76. doi:10.1288/00005537-198001000-00008
24. Marchioni D, Rubini A, Gonzalez-Navarro M, Alicandri-Ciufelli M, James A, Presutti L. Bilateral congenital cholesteatoma: Surgical treatment and considerations. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2017;99:146-151.  
doi:10.1016/j.ijporl.2017.06.006
25. Mostafa BE, El Fiky L. Congenital Cholesteatoma: The Silent Pathology. *ORL*. 2018;80(2):108-116. doi:10.1159/000490255
26. Walker D, Shinnars MJ. Congenital Cholesteatoma. *Pediatr Ann*. 2016;45(5):e167-e170. doi:10.3928/00904481-20160401-01
27. Mahanta V, Uddin F, Mohan S, Sharp J. Non-classical presentation of congenital cholesteatoma. *Ann R Coll Surg Engl*. 2007;89(2):6-8.  
doi:10.1308/147870807X160425
28. Baráth K, Huber AM, Stämpfli P, Varga Z, Kollias S. Neuroradiology of Cholesteatomas. *Am J Neuroradiol*. 2011;32(2):221-229. doi:10.3174/ajnr.A2052
29. Choi H-G, Park KH, Park SN, et al. Clinical experience of 71 cases of congenital middle ear cholesteatoma. *Acta Otolaryngol*. 2010;130(1):62-67.  
doi:10.3109/00016480902963079
30. Lee SH, Jang JH, Lee D, Lee H-R, Lee K-Y. Surgical outcomes of early congenital cholesteatoma: Minimally invasive transcanal approach. *Laryngoscope*. 2014;124(3):755-759. doi:10.1002/lary.24313